

saneamento básico e aumenta a morbimortalidade em pacientes imunossuprimidos. O uso mais frequente do Bortezomibe como primeira linha em pacientes com Mieloma Múltiplo e Amiloidose no nosso serviço e no Brasil traz à tona este agente como diagnóstico diferencial nas suspeitas clínicas infecciosas de diversos órgãos e sistemas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.358>

RECAÍDA DE MIELOMA MÚLTIPLO COM PLASMOCITOMA NODAL

SS Fernandes, PMM Garibaldi, AHA Resende, LS Oliveira, PCC Bariani, RMS Soares, RS Melo, ACON Luz, NCR Cunha, LB Lanza

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: O mieloma múltiplo é uma neoplasia maligna dos plasmócitos e representa a segunda neoplasia hematológica mais comum, atrás apenas dos linfomas não-Hodgkin. Os plasmócitos neoplásicos habitam primariamente a medula óssea, mas também podem ser encontrados no sangue periférico e em outros sítios extramedulares. Na maioria dos pacientes, o mieloma múltiplo é caracterizado pela secreção de uma proteína monoclonal produzida pelos plasmócitos neoplásicos. Esta proteína, juntamente às células neoplásicas e às citocinas por elas produzidas, leva às principais manifestações clínicas da doença, que incluem hipercalcemia, anemia, doença renal e lesões ósseas. **Objetivo:** Relato de caso de recaída mieloma múltiplo com plasmocitoma nodal. **Caso:** Homem, 53 anos, iniciou acompanhamento ambulatorial no HCFMRP-USP no ano de 2020 para seguimento de Mieloma Múltiplo IgG Lambda diagnosticado em serviço externo no ano de 2018. O mesmo já recebera tratamento quimioterápico consolidado com transplante autólogo de medula óssea nos meses que seguiram ao diagnóstico e obteve resposta parcial muito boa ao término da terapia. Após alguns meses de acompanhamento, o mesmo relatou em consulta ambulatorial o surgimento de lesões cervicais à direita, de consistência pétrea, móveis e com crescimento progressivo. Realizou ultrassonografia de região cervical que evidenciou linfonodos hipoecoicos em cadeia VA. A biópsia da maior lesão demonstrou tecido fibroconjuntivo infiltrado por plasmócitos, cujo estudo imuno-histoquímico revelou positividade das células neoplásicas para CD138, lambda, CD56 e negatividade para lambda, compatível com infiltração por mieloma múltiplo. A eletroforese de proteínas, bem como a dosagem sérica de cadeias leves e imunoglobulinas, corroborando também a recaída laboratorial da doença. **Discussão:** A maioria dos pacientes portadores de mieloma múltiplo irá recair após a terapia inicial e necessitará de estratégias terapêuticas adicionais. Para a escolha do melhor tratamento nestes casos, é necessária a avaliação de alguns fatores, como o tempo decorrido entre o último tratamento e a recaída, os sintomas, as alterações laboratoriais relacionadas e a ocorrência de plasmocitoma extramedular, este último associado a uma menor sobrevida global. Desta forma, deve ser realizada uma



avaliação clínica criteriosa destes pacientes, especialmente pela possível ocorrência destes plasmocitomas em sítios pouco usuais. **Conclusão:** Sabe-se que a recaída extramedular do mieloma múltiplo está associada a um pior prognóstico e que pode haver de acometimento em sítios pouco comuns. O hematologista, portanto, deve ter atenção redobrada aos sinais e sintomas deste grupo de pacientes, de forma a orientar uma melhor abordagem terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.359>

RELATO DE CASO DE MIELOMA MÚLTIPLO VARIANTE NÃO SECRETOR, NÃO PRODUTOR

ET Calvache, V Predebon, JP Portich, AA Hofmann, F Dortzbacher, VR Siqueira, XH Condori, RS Ferrelli, CS Weber, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil



Descrição do caso: Paciente masculino, 76 anos, sem comorbidades, transferido de unidade básica de saúde por choque hipovolêmico devido a lesão vascular após punção arterial. O mesmo tinha sido levado por tosse, febre e alteração do estado de consciência. Foi iniciado antibiótico, reposição volêmica, afastado Covid e angioTc de membros inferiores com extravasamento do contraste em artéria femoral direita e infiltração difusa na medula óssea. Exame físico: Taquicardia, SO₂ 95% com O₂ 2 litros/min, Glasgow 11 sem déficit focal, roncos pulmonares bilaterais e presença de hematoma em região inguinal à direita com extensão para área lombar, glútea e escrotal sem palpação de frêmito. Exames: Hb 6.2 g/dL, plaquetas 67.000/uL, leucócitos totais 17.810/uL, creatinina 4.42 mg/dL, cálcio 10.6 mg/dL, albumina 2.6 g/dL, TP 63%, TTPa 50.9s, D-dímeros 3.34 ug/mL, LDH 443 U/L, fibrinogênio 240 mg/dL. RNM do neuroeixo com infiltração difusa na medula óssea da coluna vertebral e fraturas em T3, L1 e L3. Eletroforese de proteínas com imunofixação sérica e urinária sem banda monoclonal, cadeias leves Lambda 2.66 mg/L, cadeias leves kappa 2.62 mg/L, relação Kappa/Lambda 0.98, IgG 269 mg/dL, IgM 13 mg/dL, IgA mg/dL e B2-microglobulina 6.441 ng/mL. Demais exames sem alterações significativas: perfil hepático, reumatológico, metabólico, punção lombar, tomografias crânio, tórax e abdominal. Mielograma com infiltração por plasmócitos de aspecto neoplásico (78%), imunofenotipagem 57.51% de células plasmáticas totais (57.5% compatíveis com plasmócitos neoplásicos). BMO hiper celular (80%), infiltração difusa e multifocal por plasmócitos. IHQ CD138+, CD38+, ciclina+, CD3+, CD20-, CD56-, Kappa-, Lambda-, vermelho congo negativa, sugerindo Mieloma múltiplo (MM) não secretor, não produtor - ISS III. Ante ECOG de 4 e idade foi optado por palição. Na alta hospitalar o paciente estava com resolução da coagulopatia, melhora da anemia e normalização da função renal. **Discussão:** O MM é uma neoplasia de células plasmocitárias caracterizada pela produção de imunoglobulina monoclonal, representa 10 a 15% das malignidades hematológicas com predomínio no sexo masculino. Incidência aumenta com idade, sendo 90% em pacientes > 50 anos. Critérios diagnósticos são resumidos

no acrônimo SLiM CRAB. A distribuição da proteína monoclonal sérica ou urinária identifica-se em 97%: 50% IgG, 20% IgA, 20% cadeias leves e < 10% entre IgD, IgE, IgM ou pico biclonal. O restante 3% corresponde à variante não secretora, e, se os plasmócitos clonais são incapazes de produzir imunoglobulina, configura-se além, como não produtor. O MM não secreta (MMNS) verdadeiro baseia-se na presença de 30% de células plasmocitárias monoclonais OU plasmocitoma confirmado por biópsia, tem sido descrita associação com t(11,14) (q13;q32). Dentro das manifestações clínicas estão a imunoparesia secundária, ausência de insuficiência renal e hipercalemia. Na apresentação do paciente a avaliação foi prejudicada decorrente do choque hipovolêmico e insuficiência renal aguda pré-renal. O prognóstico do MMNS é melhor na vigência de tratamento que inclua imunomodulador e inibidor de proteassoma quando comparado ao do MM com proteína M detectável, embora o desfecho dos pacientes que foram a TCTH autólogo não teve diferença significativa. **Conclusão:** MMNS é um subtipo raro com pouca literatura disponível, sendo um desafio realizar o diagnóstico, avaliação da resposta e recaída ante a falta de quantificação do pico monoclonal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.360>

SÍNDROME DE POEMS: MIELOMA OSTEOPORÓTICO

BG Rocha, BM Teixeira, GP Souza, IV Rosani, MCMQA Silva, RN Garcia, MA Gonçalves, AFC Vecina, JR Assis, MG Cliquet

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde,
Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Síndrome de POEMS revela-se através de um quadro multifacetado, apresentando-se primordialmente como polineuropatia periférica e distúrbio de células plasmáticas monoclonais. O acrônimo “POEMS” proposto por Bardwick e col. em 1980, busca descomplexificar o diagnóstico desta rara síndrome: Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, monoclonal gammopathy e Skin changes. O diagnóstico é clínico e estabelecido a partir dos critérios da Mayo Clinic, encaixando-se o paciente nos critérios maiores obrigatórios (neuropatia periférica e proliferação monoclonal) e pelo menos um dos outros critérios menores (doença de Castleman, lesão osteoesclerótica, organomegalia, endocrinopatia, alterações cutâneas, papiledema, sobrecarga de volume extravascular e trombocitose). Trata-se de uma síndrome rara, sendo sua prevalência inexistente na literatura. A incidência é maior entre a quinta e sexta décadas de vida e maior número de casos em pacientes do sexo masculino. Ainda que sua patogênese não esteja completamente elucidada, têm-se encontrado nesses pacientes elevados níveis séricos de fator de crescimento vascular endotelial (VEGF), alterações da proteína M, interleucina (IL) 1, IL-6 e fator de necrose tumoral-alfa (TNF- α). O objetivo do presente estudo foi relatar um caso de síndrome de POEMS, ressaltando a importância do conhecimento desta entidade. **Material e método:** Trata-se de um

estudo descritivo baseado na análise do prontuário do paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente de 60 anos, masculino, procura serviço em abril de 2019 com dor lombar há 3 anos irradiada para MMII com dificuldade para andar e perda de mobilidade, fazendo uso de cadeira de rodas. Fez uso de paracetamol + fosfato de codeína, sem melhora. Acompanhava com neurologista que investigava uma polineuropatia (a esclarecer). Além disso, apresentava baqueteamento digital, com atrofia bilateral das mãos, adenomegalias e lesões osteoescleróticas em coluna vertebral. Em junho de 2019 foi feito o diagnóstico de Síndrome de POEMS e iniciado tratamento com ciclos de Dexametasona 40 mg/dia durante 4 dias, mantido até maio de 2021. Em agosto de 2020 foi associada a Ciclofosfamida 50 mg/dia. Paciente teve melhora importante da mobilidade, do baqueteamento e da dor neuropática, interrompendo o uso de cadeira de rodas e da morfina. Foi encaminhado para transplante de medula óssea autólogo, realizado em julho de 2021. **Discussão e conclusão:** O quadro clínico inicial do paciente foi marcado pelo acrônimo da síndrome de POEMS (polineuropatia, organomegalia, endocrinopatia, proteína M e alterações da pele), o que permitiu o diagnóstico correto e um ponto de partida para o início do tratamento. Atualmente não há uma linha terapêutica definida, entretanto, alguns estudos sugerem que a associação entre corticosteróides e quimioterápicos a longo prazo aumentam a sobrevida e diminuem os sintomas neuropáticos dos pacientes, como observado no relato acima. Distinguir a Síndrome de POEMS de seus diagnósticos diferenciais é importante para a escolha do tratamento, cuidados de suporte, e as toxicidades em relação aos medicamentos envolvidos. Um diagnóstico incorreto pode levar a piora do quadro e aumento da morbidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.361>

SÍNDROME DE POEMS: RELATO DE CASO

AA Paz, AA Hofmann, T Soares, DB Lamaison, LLA Silva, VR Siqueira, V Predebon, F Dortzbacher, RS Ferrelli

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivos: O presente estudo tem por objetivo relatar caso de Síndrome de POEMS associada a doença de Castleman. **Relato de caso:** Paciente masculino de 67 anos, tabagista, com diagnóstico recente de diabetes, procurou atendimento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre devido quadro de perda de força e parestesia progressiva em membros inferiores há 6 meses, além de perda de peso, aproximadamente 10 kg nesse período. Ao exame físico paciente apresentava hipertricrose, hipoestesia e redução da força simétrica em membros inferiores, além de Roomberg positivo. Realizado TC tórax e abdome para início da investigação, sendo averiguado lesões ósseas mistas (osteolíticas e osteoblásticas) difusas, além de linfadenomegalia axilar, sugerindo doença neoplásica metastática. Optado por biópsia de linfonodo com AP e IHQ compatível com doença de Castleman variante mista. Devido quadro neurológico periférico importante, endocrinopatia recente e